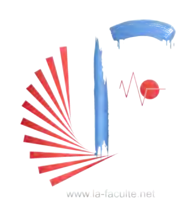
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful



Copyright disclaimer

"La faculté" is a website that collects medical documents written by Algerian assistant professors, professors or any other health practicals and teachers from the same field.
Some articles are subject to the author's copyrights.
Our team does not own copyrights for the most content we publish.
"La faculté" team tries to get a permission to publish any content; however , we are not able to be in contact with all authors.
If you are the author or copyrights owner of any kind of content on our website, please contact us on: facadm16@gmail.com to settle the situation.
All users must know that "La faculté" team cannot be responsible anyway of any violation of the authors' copyrights.
Any lucrative use without permission of the copyrights' owner may expose the user to legal follow-up.




LES HYDROCEPHALIES

Hôpital Salim Zemirli EL-HARRACH
Dr B. MERROUCHE
Maître Assistant en
Neuro-Chirurgie

B .MERROUCHE
HOPITAL SALIM ZEMIRLI EL HARRACH

PLAN

I-INTRODUCTION

- Du grec « hydro »: eau et « kephalê » : tête
- Le terme d'hydrocéphalie correspond à une dilatation active des cavités hydriques du cerveau.
- elle est à différencier de l'atrophie, qui est une augmentation passive de la taille des ventricules, secondaire à une atrophie du parenchyme cérébral.
- Intérêt de la question :
- 2 types: –Communicante: un déséquilibre entre la production et la réabsorption du LCR.
- Non communicante –Obstructive : causée par une obstruction sur le trajet du LCR.

II-DEFINITION

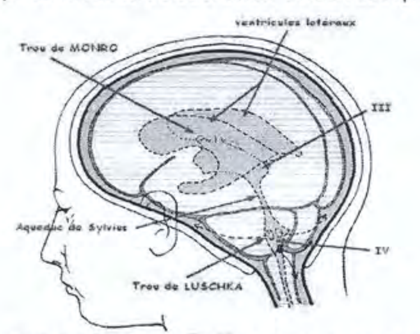
Trouble de l'hémodynamique du *liquide cérébrospinal –céphalorachidienne* (Etat pathologique résultant d'un déséquilibre entre la production et l'absorption du LCR), à l'origine d'une augmentation de volume imparti à ce liquide, dans les cavités ventriculaires et *souvent des espaces sous-arachnoïdiens:*

–Conséquence: * augmentation de la taille de ventricules
* de la pression intracrânienne

III-BASES ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE

A-ANATOMIE

Le *LCS occupe les ventricules cérébraux et les espaces extraventriculaires* comprenant les citernes arachnoïdiennes de la base du crâne et les espaces sous-arachnoïdiens péricérébraux et périmédullaires . Au sein de ce système, la cinétique du LCS est soumise aux phénomènes de sécrétion et de résorption.



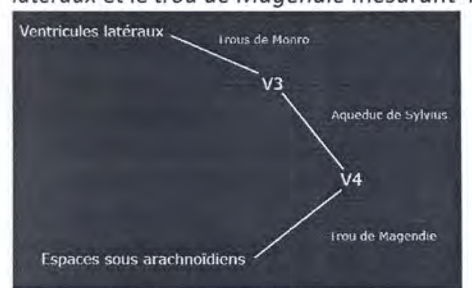




SYSTEME VENTRICULAIRE : On décrit 4 ventricules logés à l'intérieur de l'encéphale. Ils communiquent avec les espaces sous-arachnoïdiens et les citernes arachnoïdiennes de la base. Ils sont tapissés par un épithélium particulier, l'*épendyme*.

- Les ventricules latéraux(VL) sont des cavités paires en forme de demi-cercle ouvertes en avant autour des noyaux gris centraux. On décrit à chacune 3 cornes (*frontale, temporale et occipitale*). La jonction de ces 3 cornes constitue une zone large : le *carrefour*.

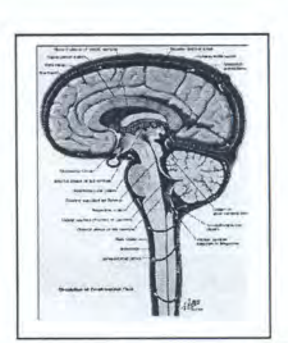
entriculaire ou atrium . Les 2 ventricules sont séparés par une cloison appelée *septum pellucidum. Les VL ont* une capacité de 10 ml et communiquent avec le 3eme ventricule par le *foramen interventriculaire ou trou de Monro qui* mesure 8 mm de diamètre. Le 3 ventricule a une forme quadrangulaire, creusé au sein du diencéphale, mesurant 25 mm de long et dont les parois sont distantes de 5 mm. Il communique avec le 4eme ventricule par l'intermédiaire d'un canal filiforme parcourant le mésencéphale, mesurant 15 mm de long et 2 mm de large : l'*aqueduc de Sylvius ou aqueduc du mésencéphale.* Le 4eme ventricule est une cavité impaire située entre le tronc cérébral en avant et le cervelet en arrière. Il a une forme losangique à grand axe vertical et petit axe horizontal. Il communique avec les citernes de la base et les espaces sousarachnoïdiens par l'intermédiaire de 2 foramens, les *trous de Luschka, au niveau des angles latéraux* et le *trou de Magendie mesurant 4 mm à 6 mm, situé à* la partie inférieure du 4 ventricule.







SYSTEME EXTRAVENTRICULAIRE



L'espace sous-arachnoïdien est limité par l'arachnoïde et la pie-mère. La pie-mère épouse intimement la surface du cortex cérébral, ainsi quela moelle épinière. Au niveau de la base, on retrouve les citernes arachnoïdiennes dont les principales sont : la citerne chiasmatique, la citerne basale, la citerne interpédonculaire, la citerne ambiante et la citerne cérébellomédullaire ou grande citerne. Les espaces sous-arachnoïdiens comprennent des prolongements constitués par les gaines neurales entourant les nerfs périphériques et les gaines vasculaires

B- PHYSIOLOGIE DU LCR : Elle est fondée sur trois phénomènes

-La sécrétion - la circulation - la résorption

La perturbation d'un ou de plusieurs de ces facteurs est à l'origine d'une hydrocéphalie

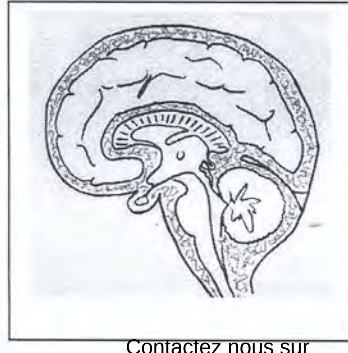


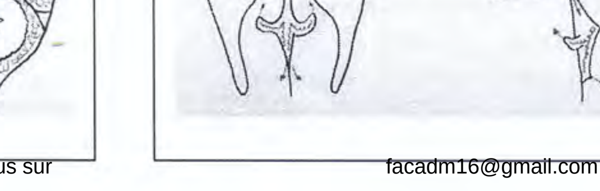
A-Sécrétion

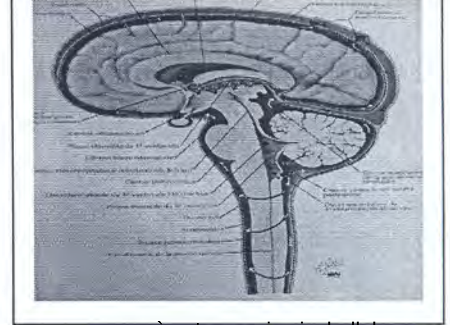
Le LCS est sécrété dès le 3eme mois de développement intra-utérin. Cette sécrétion se produit au niveau de la membrane apicale de l'épithélium des plexus choroïdes.
Il s'agit d'une sécrétion active, c'est-à-dire nécessitant de l'énergie (pompe à Na+/K+, adénosine triphosphatase [ATPase]) .Ce processus est sous la dépendance d'une enzyme, l'*anhydrase carbonique, pouvant être inhibée par l'acétazolamide*. Les 20 % restants sont produits en dehors des plexus choroïdes. On peut incriminer l'épendyme, les capillaires, les vaisseaux par afflux de liquide interstitiel cérébral vers les ventricules. Le débit de sécrétion demeure constant dans les conditions normales et s'établit à environ 20 ml/h, soit 500 ml/24 h Chez l'adulte , mais il varie en fonction de l'âge. Chez le nourrisson et l'enfant, le débit de sécrétion est de 6 ml/h et 15 ml/h environ respectivement. Cette sécrétion est continue et ne semble pas être influencée par les modifications de la pression intracrânienne chez l'adulte (sauf dans des situations pathologiques). Le volume total de LCS chez l'adulte est de 150 ml dont 25 ml dans les ventricules et 30 ml dans l'espace sous-arachnoïdien spinal.

B-Circulation

Des sites de production, le LCS circule depuis les ventricules cérébraux vers les sites de résorption selon une cinétique accentuée par l'augmentation de la pression veineuse, par la toux ou la manoeuvre de Valsalva. Enfin, cette circulation est influencée par la position du corps, mais aussi par la diastole et la systole cardiaques (pouls vasculaire). Il existe donc un flux ascendant du LCS pendant la diastole et un flux descendant du LCS pendant la systole (ondée systolique, phénomène du va-etvient ou *bulk-flow). Cette cinétique est bien étudiée par les* méthodes modernes d'imagerie médicale (IRM de flux, ciné- IRM). Du carrefour ventriculaire, principal site de production, le LCS emprunte le 3eme ventricule puis le 4eme ventricule par l'intermédiaire de passages rétrécis obligés (aqueduc du mésencéphale) source de résistance à l'écoulement. Du 4 ventricule, il rejoint les espaces sous-arachnoïdiens et les citernes par les foramens de Luschka et de Magendie.

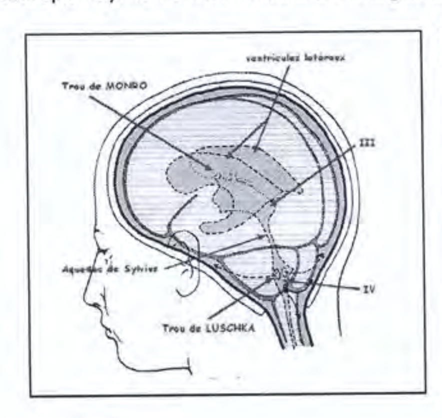






C-Résorption

L'essentiel du LCS sécrété est résorbé au niveau des villosités arachnoïdiennes situées le long des sinus veineux intracrâniens. Il s'agit d'un phénomène hydrostatique dépendant du gradient de pression entre la pression du LCS dans l'espace sous arachnoïdien et la pression veineuse cérébrale. La pression au niveau du sinus veineux intracrânien est d'environ 5 mmHg chez l'adulte en décubitus dorsal. Elle est donc par définition toujours légèrement inférieure à la pression du LCS (12 ± 2 mmHg). Ce gradient de pression s'exerce toujours dans le même sens. Des sites accessoires de résorption ont été décrits : villosités rachidiennes, lymphatiques paracervicaux, gaines des nerfs crâniens (nerf optique en particulier) et nerfs périphériques. Ces sites sont d'importance non négligeable lors d'une élévation pathologique de la pression intracrânienne ou lors de la sclérose du système villositaire chez la personne âgée.
Dans certaines hydrocéphalies, un passage de LCS peut se faire à travers l'épendyme vers le secteur interstitiel cérébral. Ce phénomène est communément appelé résorption transépendymaire bien visible en imagerie (TDM et IRM cérébrales).





V-PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE

Les trois secteurs composant le système nerveux central : parenchyme, système vasculaire et secteur liquidien sont en équilibre constant dans l'enceinte crânienne indéformable de l'adulte.
Lors de l'inflation de l'un des secteurs, les deux autres cèdent de la place en modifiant leur volume. La vitesse de la mobilisation volumétrique dépend de la composition du secteur et de ses capacités de compression. La distension du secteur liquidien entraîne une souffrance du parenchyme incompressible et une variation en volume du système vasculaire. Celui-ci joue un rôle non négligeable dans cet équilibre. Les limites de la compensation sont le temps de constitution de l'hydrocéphalie et l'état de la perfusion cérébrale (égale à la différence entre la pression artérielle moyenne et la pression intracrânienne). Cette interconnexion des différents secteurs du système nerveux central, leur relation pression/volume et d'autres relations soupçonnées, mais non encore élucidées expliquent que la physiopathologie de l'hydrocéphalie est en plein bouleversement. Une distinction peut se faire pour adapter leur prise en charge entre l'hydrocéphalie aiguë et l'hydrocéphalie chronique, voire compensée selon l'efficacité des mécanismes compensateurs de l'hypertension intracrânienne.

A-Hydrocéphalie aiguë : Dans la majorité des cas, il existe

- soit un obstacle à la circulation du LCS,
- soit un trouble de résorption du LCS. En effet, le mécanisme d'hypersécrétion du LCS, à l'origine d'une hydrocéphalie, secondaire à une tumeur des plexus choroïdes est exceptionnel . Lorsqu'il s'agit d'un obstacle sur les voies de circulation du LCS (sténose de l'aqueduc de Sylvius par exemple), on parle d'hydrocéphalie obstructive ou non communicante. La dilatation n'intéresse alors qu'une partie du système ventriculaire.
- Lorsqu'il s'agit d'un trouble de résorption du LCS (hydrocéphalie compliquant une méningite ou une hémorragie méningée), l'hydrocéphalie est dite communicante. La dilatation intéresse alors toutes les cavités ventriculaires et éventuellement les espaces sous-arachnoïdiens. Dans ce cas, le déséquilibre entre le LCS produit et le LCS résorbé entraîne une augmentation de la pression intracrânienne et une dilatation ventriculaire. Lorsque la pression intracrânienne se rapproche de la pression artérielle moyenne et menace la pression de perfusion cérébrale apparaît une diminution du débit sanguin cérébral et une souffrance cérébrale aiguë . De plus, lorsque ce trouble se constitue rapidement, la dilatation ventriculaire est majeure et comprime le parenchyme cérébral à l'origine d'une hypertension intracrânienne. Le diagnostic est aisément fait par la TDM ou l'IRM cérébrale.

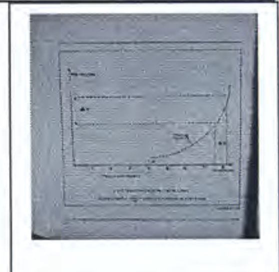
B-Hydrocéphalie chronique de l'adulte et hydrocéphalie à pression normale

La notion d'hydrocéphalie « à pression normale » a été introduite en 1965 par les travaux d'Adams et Hakim Elle est aujourd'hui contestée car des anomalies de pression existent, comme nous le verrons, même si la mesure sur une simple ponction lombaire (PL) peut être effectivement normale. Il a donc été proposé de parler d'hydrocéphalie chronique de l'adulte (HCA), plutôt que d'hydrocéphalie à pression normale (HPN) . Deux entités doivent être distinguées :

1- les hydrocéphalies chroniques secondaires, pour lesquelles il existe dans les antécédents du patient une probable étiologie (méningite, hémorragie méningée)

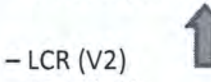
2- et les hydrocéphalies chroniques idiopathiques. C'est à cette entité plus précisément que correspond pour l'essentiel la notion d'hydrocéphalie « à pression normale ». Cette évolution est également présente dans la littérature anglo-saxonne, où la tendance est à distinguer clairement iNPH (*idiopathic normal pressure hydrocephalus) de sNPH (secondary normal pressure hydrocephalus).*



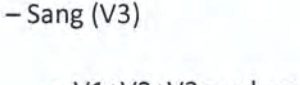


CONSEQUENCES

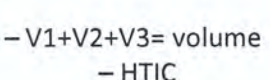
- ❖ HTIC: – Boîte crânienne inextensible
  - • 3 volumes:
    - – Parenchyme cérébral (V1)
    - – LCR (V2)
    - – Sang (V3)
      - – V1+V2+V3= constante
      - – PIC moyenne= 10 mm Hg
- ❖ HTIC: – Boîte crânienne inextensible
  - • 3 volumes:
    - – Parenchyme cérébral (V1)



    - – LCR (V2)
    - – Sang (V3)



      - – V1+V2+V3= volume
      - – HTIC



VI-TABLEAU CLINIQUES ; 3 TABLEAUX

A-HYDROCEPHALIE CHEZ LE NOURRISON

1-Hydrocéphalie anténatale

Le diagnostic anténatal d'hydrocéphalie repose sur la notion de ventriculomégalie .
C'est un motif de consultation relativement fréquent en neurochirurgie pédiatrique. Sa fréquence est estimée à 1/10 000 grossesses. Lorsque cette ventriculomégalie n'est associée à aucune anomalie visible, elle est dite isolée, par opposition à la forme associée à une ou plusieurs lésions malformatives qui est dite compliquée.
Le diagnostic est paraclinique par échographie. Une ventriculomégalie est recherchée sur une échographie de dépistage. La confirmation est faite sur la base d'une échographie dite « diagnostique », au plus tard deux semaines après L'examen de dépistage . Après la 22e semaine de développement intra-utérin (DIU), l'échographie permet une biométrie foetale par la mesure du diamètre bipariétal et du périmètre céphalique. Elle permet en outre de retrouver d'éventuelles lésions associées ou la cause de la ventriculomégalie. Elle est réalisée ensuite tous les quinze jours dans le cadre de la surveillance de la dilatation ventriculaire. L'IRM foetale permet de rechercher la cause de la ventriculomégalie au-delà de la 30e semaine de DIU.
Le bilan biologique:- un caryotype et des analyses de biologie moléculaire après amniocentèse ou prélèvement sanguin maternel ou foetal.
Le pronostic de cette ventriculomégalie est fonction du terme de la grossesse, de la taille des ventricules, de l'évolutivité de la ventriculomégalie et de l'existence ou non de lésions associées. Il est admis qu'un âge gestationnel inférieur à 180 jours, ainsi qu'une ventriculomégalie compliquée sont de pronostic défavorable,
à l'inverse d'une ventriculomégalie isolée, peu ou pas évolutive, diagnostiquée au troisième trimestre de grossesse. Au plan thérapeutique, moins de 10 % des ventriculomégalies de diagnostic anténatal nécessitent un traitement chirurgical en postnatal.

2-Hydrocéphalie néonatale

En France, elle représenterait 5,2 cas pour 10 000 naissances avec une fréquence élevée lors de prématurité. Elle fait suite la plupart du temps à une hémorragie intracrânienne surtout ventriculaire. Le diagnostic de l'hémorragie intracrânienne repose sur l'échographie. La classification de Papile et al. établit, selon le volume et lalocalisation de l'hémorragie, un grade qui a une valeur pronostique. L'IRM cérébrale doit précéder toute décision de traitement chirurgical. La mortalité est importante et les séquelles fréquentes



3-Hydrocéphalie du nourrisson

-l'hydrocéphalie peut se développer sans entraîner une hypertension intracrânienne aiguë (sutures et fontanelles :non fermée).
- Des symptômes assez constants apparaissent progressivement, dont les plus caractéristiques sont
* la macrocéphalie et les modifications du comportement. (périmètre crânien au-dessus de deux déviations standards par rapport à la normale sur les abaques du carnet de santé).
* tension des fontanelles (Bombement de la fontanelle antérieure) qui ne se laissent plus déprimer spontanément ou lors de certaines postures (enfant calme en orthostatisme*Une disjonction des sutures peut être visible et palpable.
*Le scalp est aminci,
* Strabisme convergent (Paralysie du VI)
*une circulation veineuse collatérale bien visible.
* La peau est fine et luisante.

* une paralysie de l'élévation du regard, se traduisant par un regard dirigé vers le bas de façon symétrique dit « en coucher de soleil » associé à une rétraction des paupières supérieures. Ailleurs, il s'agira d'une paralysie bilatérale du nerf abducens.

* À un stade plus évolué, un œdème papillaire et une atrophie optique, visibles au fond d'oeil, peuvent évoluer vers une cécité.

*Les troubles du comportement sont secondaires à la souffrance cérébrale qui est responsable du retard psychomoteur chez le nouveau-né et le nourrisson.

* À ces symptômes peut s'associer :

- une a tteinte de l'état général liée à des vomissements répétés, entraînant un fléchissement rapide de la courbe pondérale. l'apathie, de l'irritabilité

-L'enfant est souvent en pleurs et son tonus axial, au début diminué, se trouve rapidement renforcé avec une hyperextension des membres inférieurs et les pieds sont en varus équin.

- Il ne faut pas méconnaître l'association à d'autres malformations somatiques :

myéloméningocèle,
encéphaloméningocèle,
fentes palatines,
malformations des membres,
malformations oculaires ou cardiaques.







B-HYDROCEPHALIE CHEZ L'ENFANT

Au-delà de 30 mois, les sutures et fontanelles sont fermées et l'hydrocéphalie responsable de l'hypertension intracrânienne se traduit par une symptomatologie proche de celle de l'adulte

-Céphalées
- Vomissements
- Somnolence
- Diplopie
- Strabisme convergent

* Le diagnostic le plus difficile est celui de la forme d'apparition lente souvent liée à une sténose de l'aqueduc du mésencéphale plus ou moins compensée. Le tableau clinique est celui:

- d'un enfant lent,
-maladroit, parfois céphalalgique,
-en difficulté scolaire, nécessitant une orientation et une prise en charge psychologique.

* Les examens complémentaires mettent en évidence une dilatation ventriculaire majeure qui est accessible au traitement par ventriculocisternostomie.

C-HYDROCEPHALIE CHEZ L'ADULTE

A-l'hydrocéphalie aigue : URGENCE thérapeutique

Syndrome d'HTIC :

* céphalées :– en casque – prédominantes le matin ou en fin de nuit– soulagées par les vomissements
* nausées, vomissements en jets
* troubles de la conscience, coma
* troubles oculomoteurs : diplopie, baisse de l'acuité visuelle

B-hydrocéphalie chronique: Donne 3 signes = triade de Hakim

* Troubles des fonctions supérieures Troubles de la mémoire+++
* Troubles de la marche : Marche « à petits pas »
* Troubles sphinctériens : Incontinence Installation progressive, en quelques semaines ou quelques mois.

VII-BILANS PARACLINIQUES

A- Radiographies du crâne
B- Echographie Transfontanellaire (ETF)
C -TDM cérébrale
D -IRM cérébrale

A-RADIOGRAPHIE DU CRANE

-macrocranie
Disjonction des sutures
Empreinte digitiforme





*C'est l'examen de première intention chez un nourrisson suspect d'hydrocéphalie devant une macrocrânie.
* Il est effectué avec des sondes sectorielles de moyenne et de haute fréquence. La fenêtre acoustique préférentielle est la fontanelle antérieure , mais peuvent aussi être utilisées les fontanelles postérieure et mastoïdiennes . On réalise des coupes coronales obliques d'avant en arrière et sagittales obliques de droite à gauche.
*Sont également utilisés le Doppler pulsé et le Doppler couleur.



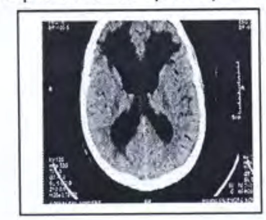
B-Tomodensitométrie cérébrale

Le diagnostic positif d'hydrocéphalie est possible sur un examen effectué sans injection de produit de contraste iodé. Néanmoins, en fonction du diagnostic étiologique suspecté, une injection de produit de contraste iodé peut s'avérer nécessaire, afin de préciser la nature d'un processus occupant dans une hydrocéphalie non communicante. L'apport des appareils récents est de permettre, de par leur acquisition hélicoïdale, des reconstructions multiplanaires de qualité. Cependant, en raison de la densité osseuse de la base du crâne l'analyse de la fosse postérieure demeure de qualité inférieure, en TDM, à celle obtenue en IRM.

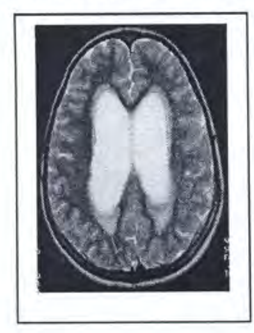
RESULTATS On constate :

* une augmentation de la taille des ventricules
 – hydrocéphalie tri- ventriculaire (dilatation du 3ème ventricule et des 2 ventricules latéraux, avec une taille presque normale du 4ème ventricule)
– hydrocéphalie tétra- ventriculaire (4 cavités) : * disparition des sillons corticaux
 * résorption transépendymaire





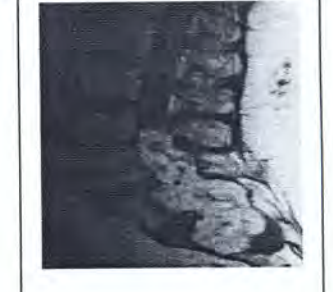

Imagerie par résonance magnétique cérébrale-Confirme le scanner, et précise l'étiologie.
Les séquences conventionnelles permettent de juger du volume ventriculaire, de définir s'il s'agit d'une hydrocéphalie communicante ou non , et de déterminer la topographie et la nature de l'obstacle.
Les coupes en pondération T2 sont particulièrement intéressantes , du fait de l'hypersignal des éléments liquidiens. De même qu'en TDM, l'utilisation de produit de contraste peut s'avérer nécessaire. On utilise un chélate de gadolinium à effet paramagnétique (raccourcissement du temps de relaxation T1). Ces produits de contraste ont la même pharmacocinétique que les produits de contraste iodés. Ils sont mieux tolérés (moindre risque de réaction allergique ou anaphylactique, absence de toxicité rénale).
Certaines séquences d'imagerie (dites « de flux ») permettent d'étudier la dynamique du LCS. Elles sont de deux types : les séquences vélocimétriques qui permettent une approche quantitative des flux et les séquences d'imagerie 3D « sensibles au flux » qui apportent une information qualitative. Ces séquences sont précieuses à l'étape du diagnostic initial, comme dans le suivi post-thérapeutique (évaluation de la perméabilité d'une ventriculocisternostomie . On note notamment l'intérêt des séquences dites CISS (*constructive interference in steady state). Il s'agit de séquences* d'écho de gradient à haute résolution qui restent sensibles au flux. Elles permettent de visualiser la dilatation ventriculaire, notamment au niveau des récessus antérieurs du troisième ventricule, et parfois la cause de l'hydrocéphalie sous la forme d'une sténose d'une portion de l'aqueduc ou d'un diaphragme intra-aqueducal .







Imagerie par résonance magnétique rachidienne, coupe sagittale + gadolinum. Tumeur géante de la queue-de-cheval découverte 1 an après dérivation



VI-DIAGNOSTIQUE

A- Diagnostic positif

diagnostic positif d'hydrocéphalie repose essentiellement sur la mise en évidence d'une dilatation des ventricules latéraux et du troisième ventricule. La dilatation associée du quatrième ventricule définit l'hydrocéphalie tétraventriculaire.
Pour quantifier et surveiller une hydrocéphalie, on peut s'aider de l'index bifrontal qui est le quotient entre la largeur des cornes frontales et la distance entre les deux tables internes à la hauteur de la tête des noyaux caudés. Cet indice, reproductible et facile à mesurer, reste la référence : la normale est inférieure ou égale à 0,30 , alors qu'un index bifrontal supérieur à 0,55 est indiscutablement corrélé à un bon résultat clinique de la dérivation interne .La visibilité des cornes temporales et occipitales des ventricules latéraux, qui sont des cavités presque virtuelles chez le sujet jeune, est également un bon témoin d'une dilatation ventriculaire. On recherche enfin une dilatation (« ballonnisation ») du troisième ventricule dont les parois deviennent convexes. En particulier, on peut noter une dilatation des récessus antérieurs du 3 eme ventricule sur les séquences T2 sagittales . Cette dilatation des cavités ventriculaires est classiquement associée à un aspect de résorption transépendymaire du LCR, sous la forme d'une hypodensité périventriculaire, notamment en regard de la partie antérieure des cornes frontales .

B-Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel principal est celui d'atrophie cérébrale. En effet, dans le cas de l'atrophie, la perte de substance cérébrale aboutit à une dilatation passive du système ventriculaire.
* La présence d'un élargissement des sillons corticaux de la convexité plaide en faveur d'une atrophie et non d 'une hydrocéphalie, mais l'association des deux pathologies est fréquente chez le sujet âgé.
* À l'opposé, une mauvaise visibilité des sillons corticaux au niveau de la convexité est en faveur du diagnostic d'hydrocéphalie.

C-Diagnostic étiologique : L'hydrocéphalie de l'enfant

1-Chez le nourrisson

* aucune étiologie n'est retrouvée et l'affection est dite « idiopathique ».

1-1 Malformations

Leur pathogénie liée au développement intrautérin du système neural. Elles peuvent, dans certains cas, être génétiquement déterminées. L'instauration d'un dépistage échographique systématique au cours de la grossesse a rendu leur diagnostic plus aisé.

a-Sténose de l'aqueduc de Sylvius

- représenterait 10 % des hydrocéphalies du nouveau-né. Un trouble de la circulation du LCS apparaît pour un diamètre inférieur à 0,25 mm2. L'affection est sporadique et rarement héréditaire (syndrome de Bickers et Adams). Cette sténose peut être associée à d'autres malformations (malformation de Chiari de type II, encéphalocèle occipitale) . Des formes héréditaires ont été rapportées, souvent associées à la neurofibromatose de von Recklinghausen de type I . Enfin, dans certains cas, une sténose latente peut être aggravée suite à une dérivation prolongée de LCS .

b- **Malformation de Dandy-Walker**

- affecte 2 % à 4 % des nouveau-nés hydrocéphales. Son étiologie est inconnue. Il s'agit d'une agénésie vermienne associée à une dilatation kystique du quatrième ventricule et à une imperforation des trous de Lushka et Magendie. Elle se révèle souvent au cours du premier trimestre de vie. Des malformations peuvent être associées à savoir une agénésie du corps calleux, une fente palatine, des anomalies oculaires ou cardiaques. Un angiome facial est retrouvé dans 10 % des cas. Le développement postérieur de la voûte crânienne est une caractéristique morphologique. Des anomalies chromosomiques ont été rapportées chez certains individus atteints .

c- Malformation de Chiari type II

Dans cette affection, le tronc cérébral allongé et malformé se retrouve en position intra spinale, de même que les amygdales cérébelleuses, entraînant un blocage du 4eme ventricule. Elle est souvent associée à une myéloméningocèle ou à une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

d-Agénésie et obstruction des foramens inter ventriculaires De topographie unilatérale rarement bilatérale, elle est responsable d'une hydrocéphalie asymétrique par dilatation unilatérale d'un ventricule latéral. Le diagnostic est fait dans le premiers mois de vie. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une obstruction secondaire à une hémorragie intra ventriculaire, une infection, une tumeur, un kyste des plexus choroïdes.

2-Tumeurs cérébrales

Elles sont responsables de 20 % des hydrocéphalies de l'enfant. Le mécanisme est celui d'une hydrocéphalie par blocage ou non communicante dont l'évolution dépend avant tout de la rapidité d'évolution de la lésion causale.
* Elles sont dominées par les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure et de la ligne médiane.
Ces tumeurs, du fait de leurs rapports parfois étroits avec les structures liquidiennes intra- et péricérébrales, peuvent disséminer au névraxe par le biais du LCS, rendant souvent nécessaire une imagerie cérébromédullaire complète dans le cadre du bilan d'extension de ces tumeurs.
-le *médulloblastome, les tumeurs de la région pinéale (germinomes, tératomes), l'astrocytome, l'épendymome, le craniopharyngiome*

3-Hémorragies intracrâniennes

L'*hémorragie intraventriculaire est pourvoyeuse d'hydrocéphalie* néonatale . L'*hémorragie sous-arachnoïdienne peut être à l'origine d'une* hydrocéphalie aiguë par obstruction des voies d'écoulement ou tardive, liée à une baisse des capacités de résorption. Les causes de ces hémorragies peuvent être la prématurité, les neurotraumatismes obstétricaux, la rupture de malformations vasculaires, voire le syndrome de « l'enfant secoué »

4-Infections (soit anténatales, soit postnatales)

Certaines *infections in utero sont susceptibles d'entraîner une* hydrocéphalie néonatale : toxoplasmose ou infections à cytomégalovirus (CMV). Les *méningites bactériennes sont la principale étiologie dans les* pays sous-développés.Les infections neuroméningées à cocci à Gram positif : staphylocoque, streptocoque ou pneumocoque sont souvent en cause. Une place particulière revient à la méningite tuberculeuse surtout en zone d'endémie.

Autres étiologies

anévrisme de l'ampoule de Galien,- certains cas d'achondroplasie,-de craniosténose ,- l'hydrocéphalie d'origine veineuse , les tumeurs comprimant les sinus veineux ou les thromboses veineuses , ainsi que l'hydrocéphalie par hypervitaminose. Le papillome des plexus choroïdes est une cause exceptionnelle d'hydrocéphalie par hypersécrétion de LCS

2-Chez l'Adulte

Les hydrocéphalies chez l'adulte peuvent être classées, selon leur étiologie, en hydrocéphalies communicantes et en hydrocéphalies non communicantes. Elles peuvent être également classées selon leurs circonstances de révélation : hydrocéphalies anciennes révélées chez l'adulte après avoir été bien tolérées pendant plusieurs années, hydrocéphalies récentes secondaires, par exemple, à une hémorragie méningée ou idiopathiques dans le cas de l'hydrocéphalie « à pression normale »..

a-Sténose non tumorale de l'aqueduc de Sylvius

Il est fréquent qu'un patient porteur d'une sténose de l'aqueduc de Sylvius parvienne à l'âge adulte sans que cette anomalie n'ait été diagnostiquée . La découverte peut en être fortuite, mais une décompensation de cette hydrocéphalie peut également se produire, sur un mode aigu ou chronique (notamment à la suite d'un traumatisme crânien). Le mécanisme de cette décompensation reste hypothétique. On retrouve volontiers à l'examen une macrocéphalie, témoignant d'une origine congénitale . L'hydrocéphalie sur sténose de l'aqueduc est dite « triventriculaire », car elle intéresse les ventricules latéraux et le 3eme ventricule. La notion de sténose est en outre très controversée, car il s'agit en fait d'une sténose plus fonctionnelle qu'anatomique . On connaît de plus l'existence de sténose fonctionnelle de l'aqueduc consécutive à la mise en place de dérivation interne à long terme.

b-Hémorragie méningée

L'hydrocéphalie est une des complications principales de l'hémorragie méningée à sa phase aiguë, dès les premières heures. Elle serait présente à l'admission du malade dans 15 à 20 % des cas, et le plus souvent symptomatique . Elle doit être évoquée devant toute altération de l'état de conscience dans les suites d'une rupture d'anévrisme artériel intracrânien. Sa survenue impose la mise en place en urgence d'un drainage externe. L'évolution vers une hydrocéphalie chronique, nécessitant la mise en place d'une dérivation interne, est très inconstante. Le passage à une forme chronique est la conséquence de phénomènes inflammatoires altérant les possibilités de résorption du LCS.

c-Traumatismes crâniens

Les traumatismes crâniens modérés et graves sont susceptibles d'induire une hydrocéphalie, probablement par l'intermédiaire d'un saignement sous-arachnoïdien ou intraventriculaire. La fréquence de cette hydrocéphalie post-traumatique est mal connue. Sa physiopathologie également, bien que l'étude des hydrocéphalies néonatales posthémorragiques offre quelques éléments de comparaison

d-Méningite

Comme dans le cas de l'hémorragie méningée, la survenue d'une hydrocéphalie au cours d'une méningite est expliquée par la viscosité accrue du LCS, ainsi que par des troubles de la résorption du LCS d'origine inflammatoire . Il s'agit en général de méningites bactériennes, listériennes ou tuberculeuses , mais aussi parfois de méningites carcinomateuses.

e -Tumeurs du système nerveux central

De nombreuses tumeurs du système nerveux central (et de ses enveloppes) peuvent induire la survenue d'une hydrocéphalie, par blocage des voies d'écoulement intra- ou extraventriculaires du LCS. Des lésions de la fosse postérieure sont notamment impliquées : métastases bien souvent, mais aussi schwannome vestibulaire, voire hémangioblastome. À l'étage sus-tentoriel, il s'agit essentiellement de tumeurs développées à proximité des cavités ventriculaires et de la ligne médiane : tumeurs pinéales, craniopharyngiomes par exemple. Les kystes colloïdes, développés dans le troisième ventricule, ont la particularité d'être à l'origine d'une mort subite par hydrocéphalie aiguë : la tumeur provoque en effet un blocage positionnel des foramens de Monro, à l'origine d'une hydrocéphalie dite « biventriculaire », intéressant uniquement les ventricules latéraux.

Enfin, les cas d'hydrocéphalie secondaires à des tumeurs médullaires sont exceptionnels

f-Hydrocéphalie à pression normale et hydrocéphalie chronique de l'adulte

Comme nous l'avons vu (chapitre « Physiopathologie »), deux catégories doivent être distinguées : hydrocéphalies secondaires et hydrocéphalies idiopathiques. L'HCA est dite secondaire lorsqu'une étiologie peut être identifiée clairement (hémorragie méningée, méningite, séquelles de traumatisme crânien ou d'intervention neurochirurgicale, etc.). L'HCA idiopathique (communément appelée HCA) est une entité bien distincte. La moyenne d'âge d'apparition de la maladie est plus élevée : 70 ans plus ou moins 10 ans. La répartition selon le sexe est de 53 % d'hommes pour 47 % de femmes. Le délai moyen entre l'apparition des symptômes et la consultation spécialisée est de 16 mois. Il est à noter qu'un délai court d'environ 6 mois est un facteur de pronostic favorable . Des facteurs de risque cardiovasculaires sont en outre fréquemment retrouvés. Le pronostic de ces deux affections est significativement différent : l'amélioration clinique après dérivation est en effet bien meilleure dans le cas d'une HCA secondaire

X-TRAITEMENT

A-Objectifs du traitement

- Restaurer la circulation du LCR : dérivation de celui ci
- Traiter la cause

En première intention et chaque fois que cela est possible, on doit s'attacher à traiter la cause de l'hydrocéphalie (l'exérèse d'une tumeur des plexus choroïdes.) En cas d'obstacle de type tumoral, le traitement symptomatique préalable à la levée d'obstacle est à discuter pour chaque cas : il est indispensable en urgence en cas d'hypertension intracrânienne.

La ventriculocisternostomie trouve dans ces cas toute sa place et est généralement préférée chez l'adulte et chez l'enfant à la mise en place de matériel étranger.

B-METHODES

1-TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX ET PONCTION LOMBAIRE

2-TRAITEMENT NEUROCHIRURGICALE

2-1- PNCTION VENTRICULAIRE

2-2- DRAINAGE EXTERNE

2-3- DERIVATION INTERNE

2-4- VENTRICULOCISTERNOSTOMIE VCS

1-TRAITMENT MEDICALE

1-1- Le traitement médicamenteux

Repose essentiellement sur l'acétazolamide. Celui-ci agit par diminution de la production de LCS. Il ne s'agit en général que d'un traitement d'appoint, dont l'efficacité est modeste et inconstante (symptomatique, non étiologique)

- Diminuer la sécrétion de LCR : Acétazolamide (100mg/Kg/j) + Furosémide (1mg/Kg/j)
- Augmentation de la résorption de LCR : Isosorbide (Dérivé nitré)

1-2- ponction lombaire

en particulier dans l'hydrocéphalie chronique de l'adulte, surtout à titre d'aide au diagnostic. Son efficacité prolongée semble liée à une fuite occulte de LCS à travers la brèche durale réalisée par la ponction.

En outre, réalisée en décubitus latéral, elle permet la mesure de la pression du LCS, assimilée à la pression intracrânienne.

2-TRAITEMENT NEUROCHIRURGICALE

2-1 PONCTION VENTRICULAIRE

Réalisée dans le cadre de l'urgence pour lever un état d'HIC grave. Ponction de la corne frontale du VL +++ A l'aide d'un trocard de Cushing

2-2Dérivation du liquide cérébrospinal

2-2-1-Dérivation ventriculaire externe

La dérivation ventriculaire externe (DVE) est le traitement d'urgence de l'hydrocéphalie aiguë. Elle ne doit être laissée en place que pendant une courte période, en raison du risque septique. Elle présente en outre l'intérêt de permettre une mesure en continu de la pression intracrânienne. Cette technique consiste à mettre en place un cathéter ventriculaire relié à un système de recueil externe au patient. Il peut être mis en place chez l'enfant comme chez l'adulte. L'indication de cette DVE est généralement temporaire. On l'utilise lors d'hydrocéphalie considérée comme transitoire, lors de problèmes infectieux (méningites), lors d'hémorragie susceptible de boucher les systèmes internes. En cas de persistance de l'hydrocéphalie, les méthodes de dérivation interne sont envisagées, en dehors de tout épisode infectieux. La technique opératoire est simple, mais le geste effectué au bloc opératoire doit respecter des mesures d'asepsie strictes. Le trou de trépan est généralement réalisé en région frontale et précoronale du côté de l'hémisphère non dominant dans l'axe médiopupillaire. Le cathéter ventriculaire est introduit dans la corne frontale du ventricule latéral et fixé au niveau cutané. Il est relié à une poche de recueil réglable en hauteur sur une échelle graduée dont le zéro correspond au plan horizontal passant par le conduit auditif externe.

Drainage externe : Solution temporaire en cas de :

- Hydrocéphalie transitoire
- Hydrocéphalie sur méningite
- Hydrocéphalie sur hémorragie IC

- Inconvénients : Risque infectieux
- Nécessité de garder le patient

AUTRES Sites d'accès ventriculaires

a-Réservoir de Rickam

b- Réservoir d'Ommaya

2-2-2 Dérivations internes

Les dérivations internes (ventriculoatriale et ventriculopéritonéale) restent le traitement de référence de l'hydrocéphalie chronique. Leur principe est d'établir une communication entre les ventricules et une cavité apte à la réabsorption du LCS : péritoine (dérivation ventriculo- ou lombopéritonéale) ou oreillette droite (dérivation ventriculoatriale). La technique « historique » de la dérivation ventriculoatriale est essentiellement utilisée aujourd'hui en cas de contre-indication à l'abord péritonéal. Enfin, la dérivation lombopéritonéale n'a d'indication que dans les hydrocéphalies communicantes. Plusieurs valves sont à disposition des chirurgiens. Elles diffèrent par leurs caractéristiques hydrodynamiques.

- **Valves à régulation de pression et valves réglables.**

La caractéristique de ces valves est la présence d'un clapet unidirectionnel taré à une certaine pression d'ouverture. Classiquement et selon les fabricants, cette pression d'ouverture est réglable : basse pression (< 40 cmH2O), moyenne (entre 40-80 cmH2O) ou haute pression (> 80 cmH2O). Par définition,

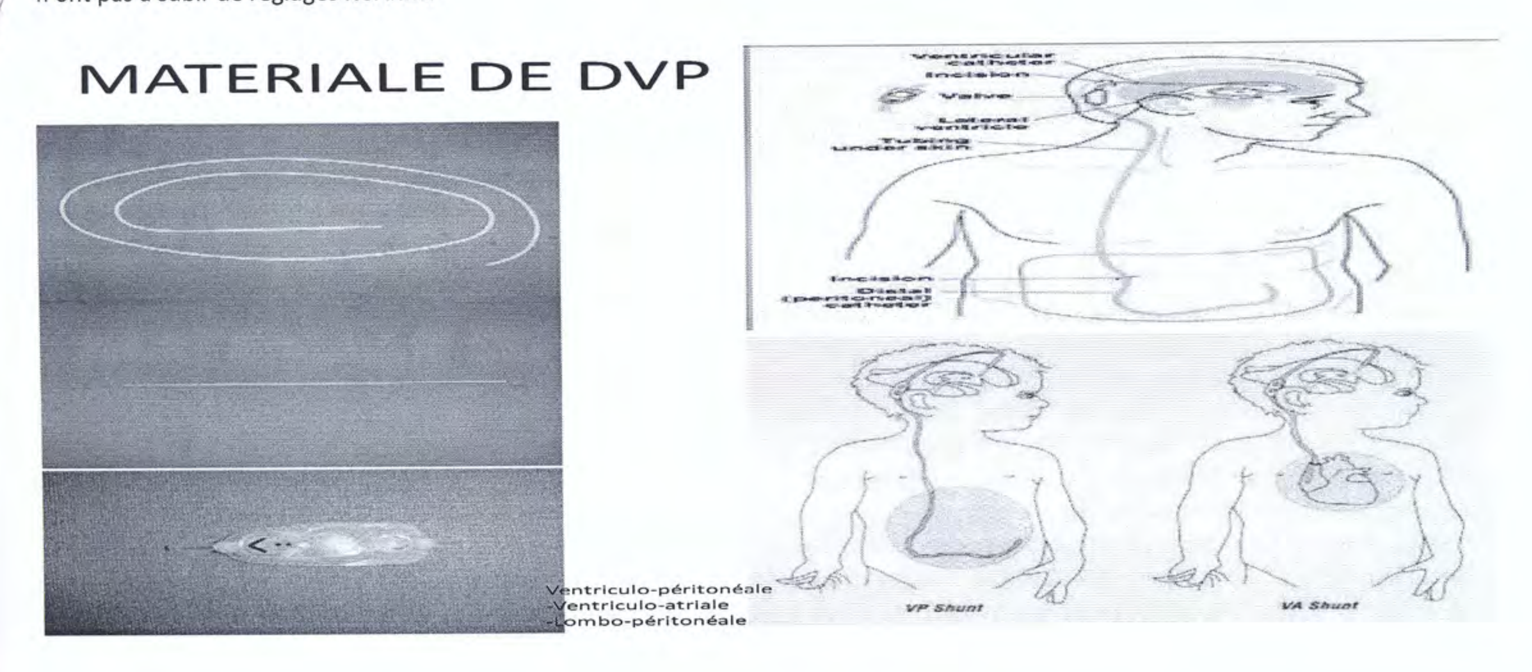
le débit de drainage de ces valves est très sensible aux variations de la pression différentielle. Le principal inconvénient de ce type de valve est le risque d'hyperdrainage (occasionnant notamment des hématomes sous-duraux). Pour y remédier, il a été proposé d'utiliser des systèmes antisiphon . Les valves dites réglables, comportant un dispositif de réglage de pression de l'extérieur à l'aide

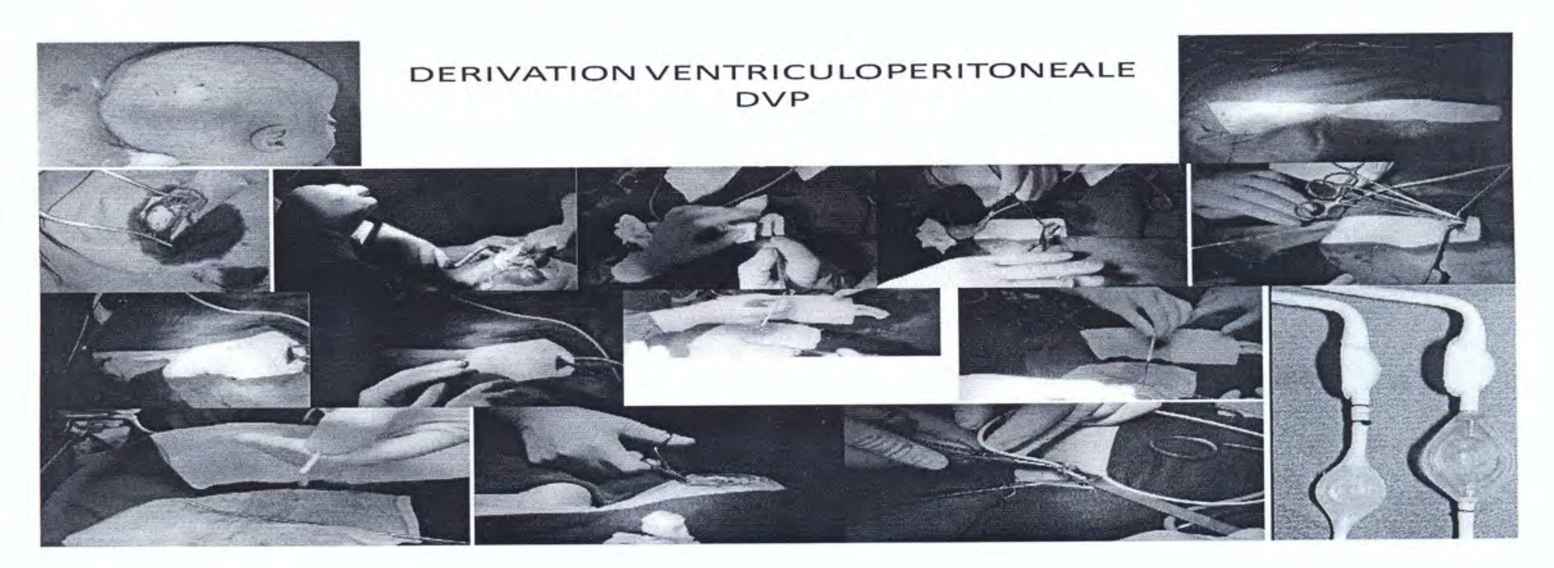
Plus de cours sur: www.la-faculte.net merci pour votre visite

un aimant, sont utilisées par la plupart des équipes. Elles permettent d'obtenir un débit aussi proche que possible du débit physiologique du patient.

❖ **Valves à régulation de débit.**

les valves à régulation de débit permettent de maintenir un débit constant à divers niveaux de pression. Le principe repose sur l'augmentation de la résistance de la valve en réponse à l'augmentation de la pression différentielle. Le débit assuré par ce type de valve est proche de la sécrétion physiologique du LCS. Ces valves sont très utilisées, en raison du confort qu'elles apportent aux patients, qui n'ont pas à subir de réglages itératifs.

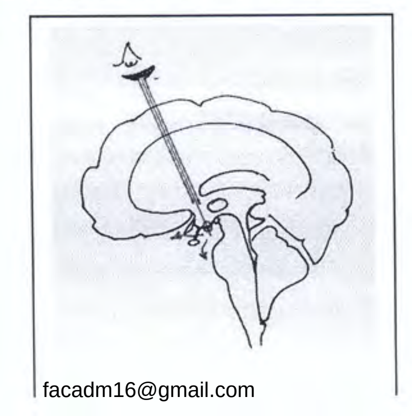


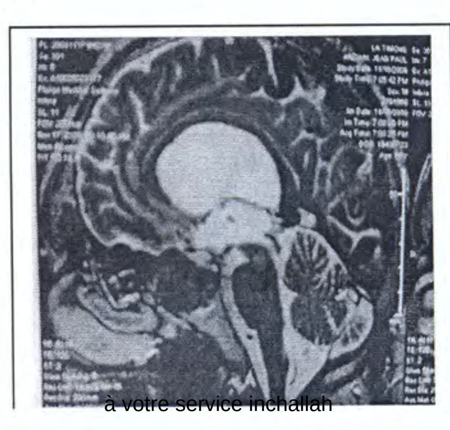


2-2-3 **VENTRICULOCISTERNOSTOMIE VCS**

C'est la technique de référence pour le traitement des hydrocéphalies non communicantes (triventriculaires) soit par sténose de l'aqueduc, soit par obstacle sur la voie d'écoulement du LCS (tumeurs de la fosse cérébrale postérieure). Le but est de créer une voie de contournement de l'obstacle. La technique chirurgicale consiste, sous endoscopie, à mettre en communication le troisième ventricule et les espaces sous-arachnoïdiens. Une ouverture (« stomie ») est réalisée sur le plancher du troisième ventricule sous contrôle de l'endoscope, faisant ainsi communiquer l'espace ventriculaire avec les citernes de la base du crâne.







Contactez nous sur facadm16@gmail.com à votre service inchallah

C-INDUCATIONS :

1-INDICATIONS EN URGENCE

L'hydrocéphalie aiguë avec hypertension intracrânienne menaçante nécessite un traitement symptomatique en urgence.
La DVE est la plus couramment utilisée, par exemple dans les cas d'hydrocéphalie aiguë posthémorragie méningée.
La VCS constitue toutefois une alternative dans bon nombre de cas (tumeur de la fosse postérieure chez l'enfant). Ce geste d'urgence permet d'éloigner le risque vital, et de réaliser le traitement étiologique, lorsque celui-ci est possible, dans des conditions raisonnables : évacuation d'un hématome ou d'un infarcissement cérébral de la fosse postérieure, exérèse d'une tumeur. Dans certains cas, le drainage permet de passe le cap d'une hydrocéphalie aiguë qui n'évolue pas nécessairement vers l'hydrocéphalie chronique. Ainsi, dans l'hydrocéphalie posthémorragie méningée, on procède au « sevrage progressif » de la dérivation externe dix à quinze jours après sa mise en place, lorsque le LCS n'est plus hémorragique. On la retire après avoir vérifié l'absence de signe d'hypertension intracrânienne chez le patient

2-EN DEHORS DE L'URGENCE

La dérivation ventriculopéritonéale (DVP) est le traitement de référence de la plupart des cas d'hydrocéphalies subaiguës et chroniques. La DVP est réalisée aujourd'hui chez des patients aux antécédents de chirurgie abdominale. elle peut être préférée par certains chez les personnes âgées. La DVP n'a d'indication que dans les hydrocéphalies communicantes et doit être réservée aux cas de contre-indication aux autres techniques. La VCS est efficace si l'obstacle est situé en amont de la citerne interpédonculaire, et si les espaces sous-arachnoïdiens d'aval et les sites de résorption sont fonctionnels.
La VCS contrôle l'hydrocéphalie obstructive tri ventriculaire dans plus de 70 % des cas chez les enfants et doit être préférée à la mise en place d'un système interne . La sténose de l'aqueduc de Sylvius, chez l'adulte comme chez l'enfant est une excellente indication, de même les cas d'hydrocéphalies d'origine tumorale . En outre, la VCS est actuellement discutée comme alternative à la mise en place de shunts dans le cas de l'hydrocéphalie « à pression normale ». Le principal problème en matière d'indication chirurgicale concerne l'hydrocéphalie chronique de l'adulte, dite « à pression normale ». En effet, un diagnostic de certitude est difficile à établir. Deux tiers des cas peuvent être résolus sans grande difficulté , lorsque l'on dispose des éléments suivants : existence d'une étiologie précise, index bifrontal supérieur à 0,50, effacement des sillons corticaux et résorption transépendymaire à la TDM, absence de trouble psychique évident. Certains patients sont, à l'inverse, récusés d'emblée, lorsque les troubles neuropsychologiques prédominent ou lorsque la TDM cérébrale révèle une atrophie cortico-souscorticale marquée. Les autres cas, douteux, constituent une vraie difficulté. On peut alors compléter le bilan par une ou plusieurs ponctions lombaires déplétives, ou par la réalisation d'un test hydrodynamique du LCS.

D-SUIVI D'UNE HYDROCEPHALIE DERIVEE

* La surveillance d'une hydrocéphalie dérivée est essentiellement clinique. L'hydrocéphalie est une maladie chronique. La dérivation est la plupart du temps posée à demeure pour le restant de la vie du patient.
* Un scanner cérébral est couramment réalisé en postopératoire:
- Il permet de vérifier l'affaissement des cavités ventriculaires et le bon positionnement du cathéter ventriculaire.
- Il est surtout utilisé comme examen de référence pour le suivi ultérieur. Ont conseillent au patient, notamment chez l'enfant, de conserver en sa possession ce scanner de référence.
- Le pronostic fonctionnel dépend du bon fonctionnement du système qui permet très souvent au patient de mener une vie active sous une surveillance répétée.



Fig. :Valve de DVP dépassera la ligne médiane

1-COMPLICATIONS :

Complications:
- Infectieuses (2-10%)
- Hématome sous dural
- Mécaniques
- vieillissement du matériel
- Déconnexion, rupture de cathéter

Surveillance: - régulière, «à vie»

2-CONDUITE A TENIR DEVANT UNE SUSPICION DE DYSFONCTIONNEMENT DE VALVE

* un dysfonctionnement de valve est suspecté devant une modification de l'état clinique du patient.
*Lorsque la valve est pourvue d'une antichambre compressible, on peut presser ce réservoir, situé entre le cathéter ventriculaire et le corps de la valve afin de vérifier la perméabilité du cathéter ventriculaire. Si le réservoir peut être vidangé, mais ne se remplit pas après que l'on a relâché la pression, on peut suspecter une obstruction proximale.
* Classiquement, on réalise des radiographies du montage à la recherche d'une déconnection : radiographies du crâne, du cou, du thorax et de l'abdomen.
*Un nouveau scanner cérébral doit en outre être réalisé à la recherche d'une modification de la taille ventriculaire ou d'une migration du cathéter ventriculaire. Il faut toutefois être extrêmement prudent dans l'interprétation de ce scanner, dans la mesure où le traitement d'une hydrocéphalie par dérivation interne ne s'accompagne pas nécessairement d'une régression significative de la taille ventriculaire, en particulier dans le cas d'une hydrocéphalie à pression normale.
*En cas de doute sur la réalité du dysfonctionnement, test de perfusion peut être un argument utile. Enfin, une procédure de révision chirurgicale de la valve permet de remplacer l'élément défectueux, cathéter ou corps de la valve.

VENTRICULOCISTERNOSTOMIE VCS : La VCS endoscopique permet :

le contrôle de l'hydrocéphalie obstructive chez l'enfant comme chez l'adulte dans 70 % à 80 % des cas.

La principale complication est en réalité l'obstruction secondaire de la stomie réalisée. Celle-ci pourrait survenir dans près de 20 % des cas même quelques années après le geste chirurgical.

* D'autres complications :

- exceptionnelles, risque vasculaire lié à la proximité de l'artère basilaire et de vaisseaux situés sous le plancher du 3eme ventricule
- désordres endocriniens
- paralysies oculomotrices.
- Le risque infectieux est minime, dans la mesure où aucun matériel inerte n'est implanté.

4-CONDUITE A TENIR LORS D'UNE SUSPICION DE DYSFONCTIONNEMENT DE VENTRICULOCISTERNOSTOMIE VCS

Réapparition des signes cliniques ayant conduit au diagnostic de l'hydrocéphalie.

* obstruction de la fenêtre créée chirurgicalement dans le plancher du troisième ventricule.
* L'examen de choix est l'IRM en séquence dite « de flux », qui montre la disparition du flux dans cette fenestration du plancher du V3.
* Le plus souvent, la VCS peut être réalisée une nouvelle fois, sans trop de difficultés opératoires.

XI- CONCLUSION :

❖ les hydrocéphalies sont diverses dans:
  * leur physiopathologie,
  * leurs étiologies,
  * leur traduction clinique
  * leur prise en charge
  * leur pronostic.